Lane Medical Libr

Ein Fall von

Hemi-Cyclo-Rhinocephalus

mit Spina bifida.

INAUGURAL-DISSERTATION,

WELCHE

ZUR ERLANGUNG DER DOCTORWÜRDE

IN DER

MEDICIN UND CHIRURGIE

MIT ZUSTIMMUNG

DER MEDICINISCHEN FACULTÄT

DER

FRIEDRICH-WILHELMS-UNIVERSITÄT ZU BERLIN

am 12. November 1887

NEBST DEN ANGEFÜGTEN THESEN

ÖFFENTLICH VERTHEIDIGEN WIRD

DER VERFASSER

Carl Schildener

aus Schoenebeck a. d. E.

OPPONENTEN:

Hr. Dr. med. Paul Meyer.
- Dr. med. Heinz Merten.
- Dr. med. Richard Buschow.

BERLIN.

Buchdruckerei von Gustav Schade (Otto Francke).

Linienstr. 158.

Seinen theuren Eltern

in Liebe und Dankbarkeit

gewidmet.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA40153504_0046

Ueber die Missgeburten herrschten in der frühesten Zeit die abenteuerlichsten und ungeheuerlichsten Vorstellungen. Das Geheimnissvolle ihrer Entwicklung, das Wunderbare und Fabelhafte ihrer Gestaltung und das oft Schrecken erregende Aussehen liessen den Glauben aufkommen, dass sie die Vorboten von mancherlei Unglück, Krieg, Pestilenz u. s. w. wären. Schloss doch Hoffmann die Beschreibung eines 1646 geborenen Hemicephalus mit den Worten: „Deum autem creatorem supplices rogamus noxam omnem, si quam fortassis foetus is monstrosus portendit, a nobis avertat.“ Erst später regte der Satz: „Monstra sunt, quia monstrata sunt, d. h. weil sie der Beachtung werth sind“, die Gelehrten zu Untersuchungen über das Werden und Wesen der Missbildungen an. Vor allem verdanken wir es aber C. F. Wolff's (1759), Pander's (1817) und C. E. v. Baer's (1828) bahnbrechenden Forschungen auf dem Gebiete der normalen Embryogenie, dass die rein speculativen Ansichten der Gelehrtenwelt über das Werden und Wesen der Missbildungen umgestossen und in die richtigen Bahnen geleitet wurden. Denn jetzt fand man bald, dass die Entwicklungsweise missgestalteter Früchte denselben Gesetzen unterliege, wie die des normalen Organismus,

dass aber in irgend einem Stadium der Embryogenese aus bestimmten, zum Theil noch in Dunkel gehüllten Gründen der normale Entwicklungsgang eine solche Störung erfährt, dass andererseits wieder die Entwicklungsgesetze modificirt werden. Von diesen Gesichtspunkten ausgehend hat man sich nun der Teratologie zugewandt, die Entstehungsweise der Missbildungen aufzufinden, ihre Formen zu erklären und den Zeitpunkt der Fehlanlage festzustellen gesucht. Doch bestehen immer noch trotz der hervorragenden und zahlreichen Arbeiten auf diesem Gebiete grosse Lücken in unserem Wissen, die sich aus den grossen Schwierigkeiten, hinreichendes und vor allen Dingen alle Phasen der Entwicklung umfassendes Material zu gewinnen, genugsam erklären lassen. —

Es sei mir nun im Folgenden erlaubt, im Anschluss an einen in der geburtshiflichen Poliklinik der Charité beobachteten Fall von Hemi-Cyclo-Rhinocephalus, complicirt mit Spina bifida, auf die Geschichte dieser Art von Missbildung des Näheren einzugehen.

Ich lasse zunächst im Auszuge die Geburtsgeschichte folgen.

Arbeiterfrau K., 30 Jahr alt, hatte 3 frühere Geburten leicht und glücklich durchgemacht, keine Aborte. Auch diese Schwangerschaft verlief ohne jede Störung. Am Ende des VIII. Monats stellten sich Wehen ein. Die Untersuchung ergab vollkommene Fusslage und starke, durch Hydramnion bedingte Ausdehnung des Leibes. Nach fünfstündigem Kreissen sprang die Blase, es stürzte eine Menge Fruchtwasser

und mit ihm der Foetus zu den Genitalien heraus. Derselbe erwies sich als ein Hemi-Cyclo-Rhinocephalus.

Die Missbildung machte schwache Inspirationsbewegungen und lebte mehrere Stunden.

Die Besichtigung und Obduction ergab folgende Verhältnisse. — Der Foetus, weiblichen Geschlechts, wiegt bei einer Länge von 34 cm 1570 g. Die Hüftbreite misst 10, die Schulterbreite 11, der Schulterumfang 30 cm. Der ganze Körper mit Lanugo, die Kopfschwarte, soweit solche vorhanden, mit 1—$1^1/_2$ cm langen dunklen Haaren bedeckt. Die nicht besonders straff angespannte Haut lässt überall einen auffallend starken Panniculus adiposus durchfühlen. An sämmtlichen Extremitäten ist Todtenstarre vorhanden. Der linke Fuss ist ein Pes equino-varus und gegen den rechten Unterschenkel gestemmt. Die kleinen Labien sind stark geröthet, 4 cm lang und ragen über die grossen hervor. Der Hymen ist ringförmig. Die Nägel überragen die Fingerspitzen, die Zehen nicht.

Der Kopf sitzt unmittelbar dem Rumpfe auf, nur dass sich der Hals vorn durch eine Art Doppelkinn markirt, während hinten jede Andeutung der Halseinschnürung fehlt. Von dem Schädelgewölbe ist nichts vorhanden, so dass eine dementsprechend grosse, in beiden Durchmessern je $5^1/_2$ cm haltende Oeffnung gebildet wird, aus welcher der grössere Theil der beiden Grosshirnhemisphären zu Tage getreten ist. Dieselben sind fast allseitig von einer derben, glänzenden Membran überzogen, welche sich als Fortsetzung der Gesichtshaut zu erkennen giebt und Blut-

gefässe durchschimmern lässt. Nur an der Vereinigungsstelle der beiden Hemisphären durchbricht die soeben genannte Bedeckung eine unebene, 2 cm lange und 1 cm breite, dunkelroth gefärbte Hervorragung. Unter den Membranen lässt die vorhandene Hirnsubstanz Windungen und Furchen erkennen. Dieselbe ist stark von Blutergüssen durchsetzt, welche die Substanz theilweise zertrümmert, an der unteren Fläche aber eine grosse mit Blutcoagulis und Hirntrümmern ausgefüllte Höhle gebildet haben. Dagegen zeigt sich nichts Charakteristisches, was auf das Vorhandensein eines Kleinhirns schliessen liesse. Die Gehirnnerven sind vorhanden.

Vom Nacken des Kindes bis in die Gegend des Hüftbeinkammes findet sich an Stelle der normalen Haut eine dünne, schleimhautähnliche Membran, die von dreieckiger Gestalt und zwar mit der Spitze nach unten gerichtet ist. Durch die Membran hindurch schimmern mehrere Stränge, welche sich bei näherer Untersuchung durch das Rückenmark und die Nerven desselben gebildet erweisen. Doch zeigen dieselben nicht die normale, runde Form, sondern bilden dünne, bandartige Streifen. In der Mitte genannter Membran, wie auch an dem mit Haut bedeckten Theile der Wirbelsäule ist keine Spur von Processus spinosi zu fühlen. Ein von der Spitze des durch die Membran gebildeten Dreiecks nach unten geführter Schnitt ergiebt, dass auch der Wirbelcanal des Kreuzbeins gespalten ist. Demnach ist also die Spaltung des Wirbelcanals eine totale. Doch findet sich an Stelle des

Wirbelcanals eine Art Halbcanal, indem die fehlenden Wirbelbögen durch eine beiderseitige Knochenleiste angedeutet sind.

Das Gesicht ist nach oben gerichtet, die Backenknochen treten stark hervor, die Ohren sitzen tief im Nacken, wenn überhaupt von einem solchen die Rede sein kann, die Nase fehlt vollständig, der Mund ist normal. An der Stelle der Stirn, und zwar dort, wo die Glabella liegen sollte, findet sich eine 3 cm breite und $2^1/_2$ cm hohe, ovale Oeffnung, welche an ihrem oberen Rande von spärlichen Augenwimpern umsäumt ist. Aus dieser Höhlung drängt sich halbkugelig ein grosser Bulbus hervor, welcher durch eine sagittale Längsfurche seine Entstehung durch Verschmelzung aus zwei Bulbi documentirt. Rechts und links von der Furche lassen sich deutlich 2 Corneae unterscheiden, hinter welchen man noch die bläuliche Iris und die Pupille erkennt. Die weitere anatomische Untersuchung des Auges ergiebt, dass doppelte Linsen und Glaskörper vorhanden sind, dass aber eine einzige grosse Retina, Chorioidea und Sclera die genannten Gebilde umschliessen.

Von den Augenmuskeln sind die Recti und Obliqui interni, die Recti superiores und inferiores dem einfachen Bulbus entsprechend einfach, die Recti und Obliqui externi dagegen in doppelter Anzahl vorhanden.

Von der Mitte des oberen Orbitalrandes entspringt ein 3 cm langer und 1 cm breiter, walzenförmiger, fleischiger Körper, der nur an seiner Basis mit den unterliegenden Theilen des Schädels verwachsen ist,

im übrigen aber allseitig frei wie ein Rüssel nach oben ragt. An seinem freien Ende zeigt dieser Auswuchs eine feine Oeffnung, durch welche eine Sonde 2 cm tief in das Innere eindringt, aus dem sich auf Fingerdruck eine gelbliche, klare Flüssigkeit entleeren lässt. Die Höhlung selbst ist mit Schleimhaut ausgekleidet, welche am Rande der erwähnten Oeffnung normaler Weise in die äussere Haut übergeht. Zum Stützpunkt dient diesem Nasenrüssel, so könnte man das Gebilde wohl nennen, ein ca. 1 cm hoher, knöcherner, ovaler Vorsprung, welcher vielleicht als ein rudimentärer Nasenfortsatz angesprochen werden darf, der aber auf seiner unebnen, mit vielen kleinen Hervorragungen besetzten Oberfläche nirgends eine Oeffnung zeigt. Das Innere des Rüssels endigt also blind, was nach Tarnier und Büdin immer der Fall sein soll. (L'intérieur de la trompe est toujours terminée par un cul-de-sac.)

Betrachtet man die Missbildung von oben, so bekommt man den Eindruck, als wäre das Schädelgewölbe in der Höhe der Tubera frontalia des Stirnbeins, in der Mitte der Ossa temporum dicht über dem Abgang des Processus zygomaticus und quer durch das Foramen magnum des Hinterhauptsbeins durch einen Sägeschnitt abgetragen. Das Stirnbein ist sehr niedrig, da die ganze Pars perpendicularis fehlt, von der Pars nasalis ist nicht die geringste Andeutung vorhanden; die Orbitae sind zu einer zusammengeflossen und bilden eine flache, elliptische Höhle. Von den beiden Scheitelbeinen fehlt jede Spur, während

die Schläfenbeine bis auf die Schuppentheile gebildet sind. Vom Hinterhauptsbein sind nur ganz kleine Rudimente vorhanden, nämlich der stark verkümmerte Basilartheil und von den Seitentheilen nur so viel, dass ungefähr der dritte Theil des Foramen magnum besteht. — Zwischen Keilbein und Hinterhauptsbein erfährt die Basis cranii eine bedeutende Knickung, so dass das Keilbein mit seinem Körper steil, fast senkrecht nach oben ragt, und in Folge dessen auch das Hinterhauptsbein vermöge der Synchondrosis sphenooccipitalis so gestellt wird, dass es fast in gleicher Richtung wie die Halswirbelsäule verläuft. Die Brustwirbelsäule ist in ihrem oberen Abschnitt stark kyphotisch.

Von Siebbein ist nur ein geringfügiger Rest vorhanden, der von den ebenfalls bedeutend verkümmerten, kleinen Keilbeinflügeln umfasst wird. Ueberhaupt hat der Körper des Keilbeins eine allgemeine Verkürzung erfahren, und auch die grossen Keilbeinflügel sind, wenn auch nur in geringem Maasse verkleinert.

Ein medianer Sagittalschnitt durch den Schädel ergiebt, dass die Oberkiefer in ihrer ganzen Ausdehnung in der Mittellinie knöchern mit einander verwachsen sind. Die Jochbögen sind beiderseits vorhanden und gut entwickelt. An der Stelle der hinteren Nasenapertur findet sich eine compacte Knochenmasse, die, wie sich bei näherer Untersuchung zeigt, von den Processus pterygoidei gebildet wird. Zwischen die flügelartigen Fortsätze schieben sich die Spinae nasales posteriores des Gaumenbeins.

Dem gänzlichen Mangel der Nasenhöhle gemäss, fehlen auch die Nasenbeine, der Vomer und die Thränenbeine vollständig.

Die Mundhöhle mit weichem und hartem Gaumen und Kehlkopf bieten nichts Besonderes dar.

Die Besichtigung der Bauch- und Brusthöhle ergiebt Folgendes: Die Arteriae umbilicales sind blutleer, die Vena umbilicalis enthält nur geringe Mengen Blutes. Das ganze Colon ist mit Meconium angefüllt, der Magen stark durch Gas aufgetrieben, welches auf Druck durch den Oesophagus resp. den Mund entweicht. Die Leber überragt den Rippenrand in der rechten Mamillarlinie um 2 cm, in der Mittellinie um 5 cm. Hernien oder sonstige Anomalien finden sich nicht vor. — Das Herz zeigt die normale Grösse und Lage; auf seiner Oberfläche finden sich zahlreiche Ecchymosen. Beide Kammern sind mit spärlichem, dunklem Blute angefüllt, das von dünnflüssiger Beschaffenheit ist. Der Klappenapparat und sonstige Befund lassen keine Unregelmässigkeiten erkennen. Beide Lungen liegen nicht der Thoraxwand an, sind von auffallend kleinem Volumen und mit einer grossen Zahl von subpleuralen Ecchymosen bedeckt. Von einem Durchschnitt lässt sich mit dem Messer nur spärliches, schaumiges, dunkelrothgefärbtes Blut abstreichen; doch schwimmen trotz des geringen Luftgehalts auch die kleinsten Theile derselben. — Besonders ins Auge fällt durch ihre Grösse die birnenförmige Thymusdrüse.

Soweit von diesem Specialfall.

Was nun die Aetiologie der soeben besprochenen Missgeburt anbetrifft, so stehen sich hier die verschiedensten Ansichten gegenüber. Die meisten der älteren Forscher, ich erwähne nur Virchow[1]) und Förster[2]) nahmen in dieser Frage den Standpunkt ein, auf den sich auch in neuerer Zeit die meisten Gelehrten gestellt haben. Nach diesen Autoren ist ein in sehr früher Zeit des embryonalen Lebens eintretender Hydrops des Medullarrohres (Hirn und Rückenmark) oder seiner Hüllen (Hirn- und Rückenmarkshäute) die Ursache, dass die verschiedensten Veränderungen und Zerstörungen im Gehirn und Rückenmark und deren häutigen wie knöchernen Hüllen hervorgerufen werden. Natürlich richten sich die einzelnen Resultate ganz nach Sitz und Ausdehnung des Hydrops, wonach sich drei Möglichkeiten ergeben können. Entweder sammelt sich in den Hirnhöhlen und dem Rückenmarkscanale oder deren Umhüllungeu eine gewisse Menge Wasser an, wobei die Knochenhöhlen geschlossen bleiben; man spricht dann von einem Hydrocephalus und von Hydrorrachis. Ferner kann die Wasseranhäufung nur an einzelnen Stellen des Medullarrohres stattfinden, sodass nur die Knochenhöhle ungeschlossen bleibt, und das Medullarrohr und seine hydropischen Häute vorfallen (Hydrencephalocele, Hydromyelocele); oder es sammelt

---

[1]) Untersuchungen über die Entwicklungsweise des Schädelgrundes Berlin. 1857 pg. 102.

[2]) Förster, Die Missbildungen des Menschen.

sich endlich das Wasser in so beträchtlichem Masse an, dass knöcherne wie häutige Hüllen in mehr oder weniger grosser Ausdehnung von der Spaltung ergriffen, und Gehirn und Rückenmark bald mehr bald weniger in Mitleidenschaft gezogen werden, ein Zustand, den man Craniochisis resp. Rachischisis genannt hat.

Wir müssen die Flüssigkeitsansammlung im Medullarrohr als eine primäre Erkrankung ansehen, die schon in den allerersten Zeiten der embryonalen Entwicklung zu Stande kommt. Nach Ahlfeld[3]) platzt nun in der vierten Woche des embryonalen Lebens der hydropische Schädel und es entsteht Hemicephalie. Diese Theorie erscheint sehr einleuchtend, doch scheint dagegen der Umstand zu sprechen, dass man noch nie Reste der geplatzten Blase gefunden hat, die sich am Schädel der geborenen Frucht finden müssten. Waren doch selbst bei einer von Jungbluth[4]) beschriebenen typischen Missbildung der 12. Woche keine Spuren mehr von der Schädelblase wahrzunehmen! Aber dieser Vorgang lässt sich sehr einfach aus dem beim Platzen der Allantois bei Bildung der Blasenspalte erklären. Die übrig gebliebenen Fetzen flottiren anfangs frei im Fruchtwasser, werden dann abgestossen und zerfallen moleculär oder werden auch wohl resorbirt. Diese Annahme findet ihre Bestätigung durch den Befund bei Blasenspalten, wo

---

[3]) Ahlfeld, Die Missbildungen des Menschen.

[4]) Jungbluth, De Anencephalis, Inaug. Diss. Berlin 1843.

man einen deutlichen Demarcationsrand erkennen kann, bis zu welchem die anhängenden Reste der Blase durch gangränöse Abstossung entfernt wurden.

Kommen wir nun zu den weiteren Veränderungen, welche im und am Schädel, im und am Rückenmarkscanal durch die genannten Vorgänge hervorgerufen werden.

Wird die Basis cranii nach dem Platzen der Schädelblase von dem Druck, der auf ihr lastete, befreit, so wird ein eigenthümliches Verhältniss in ihrem Wachsthum auftreten. Zunächst fällt sofort ins Auge, dass die Schädelbasis im Verhältniss zum Gesicht und zur Grösse der Kieferpartien auffallend klein ist. So zeigt in unserem Falle die Schädelbasis Durchmesser von nur $2^1/_2$—3 cm, während Gesicht und Kiefer ihre normale Grösse fast erreicht haben. Wir haben ferner oben gesehen, dass zwischen Keilbein und Hinterhauptsbein eine starke Knickung, und zwar mit nach oben gerichteter Spitze besteht, dass das Hinterhauptsbein fast senkrecht in der Richtung der Wirbelsäule verläuft. Dieser Zustand hat nun sicherlich nicht schon vor dem Sprung der Schädelblase bestanden. Denn vergegenwärtigen wir uns, welchen enormen Druck ein Hydrops auf seine Unterlage ausüben muss, so leuchtet sofort ein, dass bei stehender Schädelblase die Basis cranii gezwungen war, nach unten auszuweichen, dass sie also eine Abflachung erfuhr oder sogar noch nach unten ausgebuchtet wurde. Nun treten aber nach dem Platzen des hydropischen Schädels in dem Verhalten der

Schädelbasis derartige mechanische Veränderungen ein, dass naturgemäss eine Knickung zwischen Keilbein und Hinterhauptsbein entstehen muss, und zwar mit der Convexität nach oben. Auf die näheren Einzelheiten des Zustandekommens dieser Bildung kann ich hier nicht weiter eingehen und muss auf „Virchow, Ueber die Entwicklungsweise des Schädelgrundes" verweisen, wo die Entstehung des Knickungswinkels zwischen Os sphenoideum und Os occipitis in ausführlicherer Weise, als es hier geschehen könnte, dargelegt ist.

Grosse Hemmungsbildungen betreffen, wie leicht einzusehen, die Kopfknochen. — Wir sahen schon oben, dass die wenigen zur Ausbildung gelangten Schädelknochen theils sehr verkümmert, theils so rudimentär waren, dass ihre charakteristische Form in keiner Weise ausgeprägt war. Die Defecte der Schädelknochen sind selbstverständlich nach der Grösse der Schädelöffnung bald grössere, bald geringere Wir werden uns hier hauptsächlich mit der Betrachtung des Hinterhauptsbeins und Keilbeins zu beschäftigen haben, da diese beiden einestheils am häufigsten in ihrer Gestalt variiren, anderentheils ihr Vorkommen constant zu sein pflegt. Das Hinterhauptsbein tritt uns in den mannigfaltigsten Formen entgegen. Während in einigen Fällen noch ein grosser Theil seiner Schuppe vorhanden ist, nur das obere Drittel derselben fehlt, ist in anderen Beispielen ein grösserer Theil der Pars occipitalis defect, doch so, dass das Foramen magnum noch geschlossen bleibt.

Besteht Rachischisis, bisweilen aber auch ohne diese, so ist in allen Fällen die Hinterhauptsschuppe von der Spaltung mitergriffen und in höherem Grade rudimentär. Der Hinterhauptstheil bildet dann zwei platte Fragmente, welche beiderseits an die Seitentheile des Hinterhauptsbeins angelagert und platt zur Seite oder selbst nach unten gerichtet sind. Vom Foramen magnum ist unter solchen Umständen nichts mehr, oder doch höchstens nur sein vorderer oder seine seitlichen Ränder, welche meistens stark ausgebuchtet sind, vorhanden. — Diese letztere Form sahen wir im oben Beschriebenen, wo von dem ganzen Hinterhauptsbein nur noch ein minimaler Rest, vom Foramen magnum ein kleines Segment vorhanden war. — Das Keilbein erfährt im Allgemeinen neben einer wenig differencirten Ausbildung seiner einzelnen Theile nur Verkürzungen und, wie wir gesehen haben, mehr oder minder grosse Abweichungen seiner normalen Richtung. — In gleicher Weise verhalten sich die übrigen Schädelknochen, wenn sie überhaupt gebildet sind. — Im Gegensatz zu unserem Fall, wo von den Schläfenbeinen der ganze obere Theil bis zum Abgang des Jochfortsatzes fehlte, von den Scheitelbeinen aber überhaupt keine Spur vorhanden war, finden sich in einzelnen Fällen noch an der Peripherie der Schädelbasis Fragmente der Scheitelbeine, die aber in Folge des fehlenden oder nur mangelhaft entwickelten Cerebrum statt nach aussen entweder steil in die Höhe ragen oder selbst dem Schädelinnern zugekehrt sind. Zu einer bedeutenden

Grösse bringen es aber die Scheitelbeine nie, sondern sie sind immer nur kleine Knochenplatten.

Sehr bedeutende Unterschiede betreffen die Anlage des Gehirns, die bald gleich Null ist, bald mehr oder weniger sich dem normalen Zustande nähert. In ersterem Falle bekommt die Basis cranii ein zweifaches Aussehen[5]). 1. Die äusseren Bedeckungen, in einer zarten, unbehaarten Membran bestehend, schliessen einen grossen mit Wasser und Hirnresten gefüllten Sack ein, der von der Dura mater und den übrigen Hirnhäuten überzogen, als hydropisches Gehirn zu erkennen ist. Die Beschreibung eines solchen Falles bringen Tiedemann und Treviranus in der Zeitschrift für Physiologie, Bd. III, 1829, und von einer ähnlichen Missbildung berichtet Schlegel in seiner „Dissertatio anatomico-physiologica sistens aencephalorum historiam originemque", wo der Primordialschädel gleichfalls als grosse, durchsichtige Blase geschildert ist, ohne dass aber darin irgend eine Spur von Hirnsubstanz nachzuweisen gewesen wäre. 2. Die Schädelblase ist geplatzt, und Reste der Hirnhäute und des Gehirns bedecken die Schädelbasis. Bisweilen überzieht den Schädelgrund eine fibröse, in der Regel nur dünne Haut, die sich in alle Ausbuchtungen und Oeffnungen senkt und die Unebenheiten einigermassen ausgleicht. Dieser Ueberzug hat bald das Aussehen einer glatten Membran, bald erscheint er zerfetzt und mit lappenförmigen Auszackungen versehen; am Rande

[5]) Foerster, Die Missbildungen des Menschen.

der Schädelbasis ist er fast immer scharf gegen die äussere Haut abgegrenzt, verschmilzt jedoch auch häufig mit dieser, wie wir oben gesehen haben. Andere Beispiele von Hemicephalenbildung zeigen an Stelle des Gehirns eine Geschwulst, die aus Resten der geplatzten Hirnhäute, aus Blutgefässen, Blutcoagulis, letztere umschlossen von lockerem Bindegewebe, und gar nicht selten auch aus mit Serum gefüllten Cysten bestehen. Die Oberfläche einer solchen Geschwulst erscheint bald rauh, zottig, bald zieht auch hier eine glatte, glänzende Membran über sie hinweg, welche continuirlich in die äussere Haut übergeht.

In anderen Fällen von Hemicephalie ist es unserem Falle analog zur mehr oder minder vollkommenen Hirnbildung gekommen. Während wir aber bei der Beschreibung des Fötus gesehen haben, dass er nicht nur ziemlich gut entwickelte Grosshirnhemisphären aufweist, und dass das Cerebrum sogar, wenn auch nur wenige und oberflächlich verlaufende Windungen erkennen lässt, besteht das Gehirn in vielen Fällen nur aus einer unförmlich gestalteten Masse, die kaum noch die Bezeichnung „Gehirn" verdient. Ich nehme sonach an, dass bei gänzlichem Mangel des Gehirns Hydrocephalus internus und Hydromyelocele dafür verantwortlich gemacht werden müssen, dass aber, wie in unserem Fall, wo ziemlich vollkommene Grosshirnhemisphären bestehen, nur ein Hydrocephalus externus und Hydromeningocele die Spaltbildung bewirkt haben.

Der Sitz des Gehirns wechselt je nach der Haltung des Kopfes und je nach der Theilnahme des Hinterhauptsbeins und der Wirbelsäule an der Spaltbildung. Bei nicht gespaltenem Os occipitis und bei einiger Entwicklung desselben befindet sich das Gehirn oder die an seiner Stelle befindliche Geschwulst gewöhnlich in ihrer normalen Lage. Aber auch bei grossen Defecten des Hinterhauptsbeins und bei gespaltener Wirbelsäule ist der Sitz des Gehirns auf der Schädelbasis das Gewöhnliche, wofür auch der oben beschriebene Fall beweisend ist. Nur vereinzelt finden sich Missbildungen, bei denen das Gehirn im Nacken oder sogar, wie in einem von Hildreth[6]) beschriebenen Fall auf dem Rücken gelegen ist. Für diese besondere Art von Missbildung hat man einen eigenen Namen „Notencephalus" gewählt.

Wie schon oben angegeben, erfolgt die Anlage zur Hemicephalenbildung in einem sehr frühen Stadium der Entwicklung. Aus diesem Umstande erklärt sich auch die häufige Complication von Hemicephalie mit Spina bifida, da zu dieser Zeit noch keine deutliche Differencirung der ursprünglich gleichen und gemeinschaftlichen Anlagen erfolgt ist.

Ich sagte schon oben, dass wie für die Bildung von Hemicephalie auch für die Spaltung der Wirbelsäule eine übermässige Ansammlung seröser Flüssigkeit in dem Medullarrohre angenommen werden muss, indem die Vereinigung der rechten und linken Wirbel-

[6]) Hildreth, Case of notencephale. Boston 1834.

bogenhälften verhindert wird resp. dieselben auseinandergedrängt werden.

Schon Haller und Morgagni hatten sich auf diesen Standpunkt gestellt, und welche Ansicht die meisten neueren Forscher in diesem Punkte vertreten, haben wir schon gesehen. Die deutlichsten Beweise für die Richtigkeit dieser Annahme hat aber Panum erbracht[7]), indem er an künstlich erzeugten Missbildungen von Hühnerembryonen seine Ansicht bestätigt fand. Seine Ergebnisse sind um so beweisender als er über so zahlreiches Material aus der frühesten Periode der Fehlanlage zu verfügen hatte. Er sagt in seinem Werke, das wir oben verzeichnet finden, Folgendes darüber: „Man erkennt hier deutlich, dass das Medullarrohr an der Bildung der Spina bifida theilnimmt, indem dasselbe vom Centralcanal aus blasenartig ausgedehnt ist. Diese locale Ausdehnung des Medullarrohres erscheint schon darum als primär, weil das Medullarrohr zu innerst liegt, und die Flüssigkeit, welche die Blase prall erfüllt, weist darauf hin, dass die Ansammlung oder Ausscheidung derselben eben die Ausdehnung veranlasst hat."

Selbstverständlich kann die Spaltbildung der Wirbelsäule die verschiedensten Grade und Stellen des Wirbelcanals einnehmen. Zuweilen sind die obersten Halswirbel gar nicht mit in den Process hineingezogen, und die Spaltung erstreckt sich erst weiter unten

---

[7]) Panum, Untersuchung über die Entstehung der Missbildungen. Berlin 1860.

über grössere oder kleinere Strecken der Wirbelsäule. Eine totale Spaltung des Rückencanals, wie sie bei der uns vorliegenden Missbildung vorliegt, scheint eine seltene Erscheinung zu sein, da ich nur noch zwei Fälle in der Literatur gefunden habe; der eine ist von Switzer in Müller's Archiv, 1839 und der andere ebendaselbst von Levy 1845 beschrieben worden.

Auffallend ist es, dass in unserem Falle eine ziemlich starke Kyphose der oberen Brustwirbelsäule besteht, während bei Hemicephalenbildung mit Spina bifida eine Krümmung der Hals- nnd oberen Brustwirbel nach vorn das Gewöhnliche ist. Mit dieser Bildung ist regelmässig eine Verkleinerung resp. Schwund der Wirbel verbunden; dies ist auch der Grund, weshalb bei solchen Missgeburten das Hinterhaupt nach hinten übergebeugt, das Gesicht nach oben gerichtet und der Hals wie mit einem Kropf versehen nach oben gewölbt erscheint.

Das Rückenmark ist gleich dem Gehirn je nach der Wirkungsweise der die Entwicklungsstörungen bewirkenden Momente mehr oder weniger vorhanden. Nach Foerster[8]) soll bei vollständiger Spaltung des Rückenmarkcanals in den meisten Fällen auch das Rückenmark gänzlich fehlen, während Ahlfeld[9]), der es platt gedrückt der vorderen Wand des geöffneten Wirbelcanals anliegen lässt, das constante Vorkommen

[8]) Foerster, Die Missbildungen des Menschen, pg. 80.

[9]) Ahlfeld, Die Missbildungen des Menschen, pg. 286.

desselben anzunehmen scheint. Für diese Ansicht würde ja auch der Befund in unserem Falle sprechen. Jedenfalls dürften sich in allen Fällen wenigstens einige, wenn auch nur schwache Andeutungen von einer Anlage des Rückenmarks finden, und sollten es auch nur wenige zarte Stränge sein.

Die Entstehung der Augen und ihre weitere Ausbildung ist in so hohem Grade von der Entwicklung des Gehirns, und zwar von der vorderen Hälfte des Vorderhirns abhängig, dass mit einer Verkümmerung desselben die schwersten Störungen in der Bildung des Auges einhergehen. Auf die Entstehungsweise der Augen näher einzugehen, ist hier nicht der Platz. Nur das will ich erwähnen, dass Cyclopie nicht allzu selten bei Hemicephalie zu finden ist, dass daneben aber die verschiedensten Abstufungen in der Ausbildung der Orbitae sowohl als in der Bildung der das Auge zusammensetzenden Theile vorkommen können.

Nicht unerwähnt will ich es lassen, dass Hemicephalen nicht selten auch noch mit anderen Entstellungen behaftet sind. Hierher gehören doppelte und einfache Lippen-, Kiefer- und Gaumenspalte oder wie im oben beschriebenen Fall Cyclopie und Rüsselbildung; es finden sich ferner Abnormitäten der Bauch- und Brustorgane der verschiedensten Art.

Es bleibt noch übrig über die Difformitäten, welche sich häufig an den unteren Extremitäten bei Hemicephalie und Spina bifida vorfinden, einige Worte zu sagen. Hüter sagt über den congenitalen Pes varus, der sich im vorbeschriebenen Fall am linken

Fusse findet, Folgendes[10]): „Klumpfussbildungen, welche sich neben Spina bifida, Encephalocele, Amyelie und Acranie vorfinden, müssen auf Nervenlähmung bezogen werden. Die Uteruswandung wird den regungslosen Fuss in die extreme Supination drängen, zuweilen aber auch umgekehrt in die Pronation, wenn zufällig einmal der äussere Fussrand in die Höhe gedrückt wurde. Man sieht gerade bei Missgeburten am häufigsten eine sonderbare Verschränkung oder Verkugelung der Füsse, von denen der eine Pes varus, der andere Pes valgus ist, die aber beide so in einander passen, dass sie im Uterus wie später im Spiritusglase einen sehr kleinen Raum einnehmen. Für solche complicirte Fälle kann am ehesten noch der Einfluss des Mangels an Fruchtwasser im Uterus zugegeben werden". Der zuerst ausgesprochenen Ansicht, dass genannte Verbildung der Unterextremität auf paralytischer Basis beruhe, kann ich mich ganz und voll anschliessen. Denn bei der unvollkommenen Ausbildung des Centralnervensystems und der die unteren Extremitäten versorgenden Nerven ist es leicht verständlich, dass beides, die Bildung des Klumpfusses und die mangelhafte Anlage des Rückenmarks in irgend einem nahen Zusammenhang stehen müssen. Wie man sich denselben denken soll, muss noch eine offene Frage bleiben. Zerrath sagt in seiner Abhandlung „Ein Fall von Sacraltumor mit Spina bifida, Hydromyelie und Hydrocephalus internus,

[10]) C. Hüter's Grundriss der Chirurgie, II. Bd.

Königsberg 1887“ in Bezug hierauf: „Ob es sich dabei um Lähmungen einzelner Muskelgruppen und secundäre Verkürzung ihrer Antagonisten handelt, was sehr wahrscheinlich ist, oder ob in frühester fötaler Zeit Ernährungs- und Entwicklungsstörungen, welche uns zur Zeit noch unbekannt sind, eingewirkt haben, muss vorläufig dahin gestellt bleiben. Jedenfalls aber muss ein localer Druck von Seiten der Uteruswand, welcher doch längere Zeit hätte einwirken müssen, bei der den Druck gleichmässig vertheilenden und den Fötus schützenden Fruchtwassermenge ausgeschlossen werden.“ Letztere Meinung wird nur durch unseren Fall bestätigt. Es ist ganz unerfindlich, wie bei der enormen Menge Fruchtwasser, das sich im Augenblick des Blasensprungs förmlich in Strömen ergoss, die Uteruswandungen auf den Fuss einen solchen Druck ausgeübt haben sollen, dass erwähnte Deformität entstehen konnte.

Ich sprach schon oben davon, dass sich verschiedene Ansichten über die Aetiologie der Hemicephalie und der mit ihr vorkommenden Complicationen gegenüberständen. Ich will nun versuchen, die Gründe, welche von den einzelnen Autoren gegen die Entstehung der Hemicephalie durch Hydrops des Medullarrohres angeführt sind, zu widerlegen. Allerdings will ich gleich von vornherein zugestehen, dass auch noch andere Ursachen zur Hemicephalenbildung beigebracht werden können, dass aber keine derselben hinsichtlich der Frequenz und der typischen Form, einen Ver-

gleich mit der Entstehung durch Hydrops des Gehirns aushalten kann.

Dareste und von neueren Forschern Perls und Marchand führen die Entstehung der Hemicephalie auf eine Verwachsung der Kopfkappe des Amnion mit dem Primordialschädel zurück und erklären den Mangel des Gehirns und das damit verbundene Fehlen des Schädelgewölbes aus dem immensen Druck der festhaftenden und unnachgiebigen Amnionkappe. Gewiss ist zuzugeben, dass Verwachsungen des Amnion bisweilen die Entstehung der Hemicephalie mitbewirken, aber so ohne weiteres kann ich der soeben vorgetragenen Theorie genannter Autoren nicht beistimmen. Es lassen sich dagegen verschiedene stichhaltige Gründe ins Feld führen. Marchand lässt die Verwachsung zu einer Zeit stattfinden, wo die Bildung der primitiven Hirnblasen schon vollkommen abgeschlossen ist. Nun lässt sich ja wohl einsehen, dass durch die Belastung von Seiten des Amnion die Entstehung, beziehentlich die weitere Entwicklung des Gehirns verhindert werden könnte; weshalb sollte es aber nicht zur Bildung des Schädeldaches kommen! Ferner findet sich so häufig Craniochisis gleichzeitig mit Rachischisis complicirt. Man müsste demnach für diese Erscheinung erst noch eine besondere Ursache zu erforschen suchen. Jedenfalls liegt es doch näher anzunehmen, dass eine Grundursache die Spaltbildung am Schädel und an der Wirbelsäule herbeiführt, der Hydrops canalis medullaris. Es fällt aber noch ein dritter wesentlicher Grund gegen vorige

Annahme ins Gewicht. Die Missbildung bewahrt stets den ihr eigenthümlichen Typus, was nach obiger Ansicht sehr merkwürdig wäre, da doch die Verwachsungen des Amnion an den verschiedensten Theilen des Schädels und in der verschiedensten Ausbreitung stattfinden können. Marchand selbst bringt zwei Abbildungen von Missbildungen, denen durch Einschnürungen von Seiten der Amnionfäden die bedeutendsten Defecte im Gesicht und am Schädel beigebracht sind, bei denen aber das Hinterhaupt so wohlgebildet ist, dass von einer typischen Form des Hemicephalus nicht die Rede sein kann.

Ahlfeld, der die gleiche Ansicht wie die von mir vertretene hat, giebt noch zu[11]), „dass durch amniotische Verwachsung ab und zu eine typische Acranie entsteht; dann denkt er sich aber den Vorgang so, dass durch Anheftung des häutigen Schädels an die innere Eiwand eine Zerrung oder Vergrösserung der Schädelhülle erfolgte, die eine stärkere Ansammlung von Cerebralflüssigkeit zur Folge hat (secundäre Schädelhydropsie) und die schliesslich ebenfalls zur Ruptur des Schädeldaches führt."

Perl's[12]) Haupteinwand gegen die Lehre der Entstehung der Hemicephalie durch cerebrale Hydropsie besteht darin, dass er die bei Acranie beobachtete convexe Vorwölbung der Basis cranii nach oben nicht

---

[11]) Ahlfeld, Die Missbildungen des Menschen, pg. 291.

[12]) Perls, Lehrbuch der allgemeinen Pathologie und der Missbildungen.

zugeben zu können glaubt, weil nach seiner Meinung bei hydropischen Schädeln eher eine Concavität, mindestens aber eine Abflachung der Schädelbasis entstehen müsste. Auf die hierbei in Frage kommenden Verhältnisse bin ich bei Beschreibung des Falles schon näher eingegangen und verweise daher auf das dort Gesagte.

Um noch auf die allein von Lebedeff (Virchow's Archiv Bd. 86) vertretene Ansicht einzugehen, der nach sorgfältigen Untersuchungen von Missgeburten zu dem Resultat gelangt ist, dass durch eine relativ zu kleine Kopf- resp. Schwanzkappe eine Verkrümmung des Medullarrohres entstehe und dadurch eine Vereinigung der Schädel- und Wirbelknochen verhindert werde, so muss ich dagegen anführen, dass eine einfache Spaltung nicht zur Bildung eines Hemicephalus genügt, sondern dass dabei noch ein erheblicher Druck vom Innern der Schädel- beziehentlich der Wirbelhöhle aus mitwirken muss. Wir kommen also immer wieder auf die zuerst für die Entstehung von Hemicephalie mit Spina bifida angeführte Ansicht zurück, dass Hydrops des Centralnervencanals die Missbildungen herbeiführt, die wir im Vorhergehenden kennen gelernt haben.

Zum Schluss noch einige Worte über die Diagnose und den Geburtsverlauf bei Hemicephalie.

Die Hemicephalen liegen ebenso oft mit dem Schädelgrund oder dem Gesicht wie mit den Füssen oder in Querlage vor. Der vorliegende Schädel hat die Geburtshelfer häufig zu grossen Irrthümern ver-

anlasst, die zum grossen Theil auf eine Verwechslung der zu Tage getretenen Grosshirnhemisphären zurückgeführt werden müssen. Einem geübten und gewissenhaften Untersucher dürfte dies allerdings nicht so leicht passiren, da sich in den meisten Fällen Knochen des Schädelgrundes, besonders die Sella turcica durchfühlen lassen. Ebenso kann man bei vorliegendem Gesicht auf keine grossen Schwierigkeiten stossen, da die charakteristische Bildung und Kleinheit desselben den Geburtshelfer immer noch zur Untersuchung des Schädels veranlassen sollten.

Nach der Ansicht von Hohl geben die Hemicephalen sehr häufig zu Geburtsstörungen und demgemäss zu operativen Eingriffen Veranlassung. Dies soll daher rühren, dass der kleine Kopf den breiten Schultern keinen genügenden Weg bahnt. Aus diesem Grunde hat man für Hemicephalen bei Kopflage und zögerndem Geburtsverlauf empfohlen, die Wendung zu machen und an den Füssen zu extrahiren. Nach den in der geburtshilflichen Poliklinik des Herrn Geheimrath Gusserow gemachten Beobachtungen, geben die Hemicephalen in der Regel zu keiner Geburtsstörung Veranlassung. Nach den Lehren des Herrn Geheimrath Gusserow überlässt man daher die Geburt ruhig der Natur. Erst wenn, was selten eintreten dürfte, die Beendigung der Geburt durch irgend eine Gefahr für die Mutter geboten ist, mache man, falls sie noch möglich, die Wendung oder extrahire die Frucht, indem man den Finger in den Mund einhakt oder die Arme herunter holt.

Früher noch vielfach angewandte Methoden, wie Perforation, Zange, Embryotomie und andere sind, theils weil zu umständlich theils weil sehr zweifelhaft in ihrem Erfolge, in neuerer Zeit gänzlich verlassen worden.

Am Schlusse dieser Arbeit verfehlt Verfasser nicht, dem Herrn Geh. Medicinalrath Dr. Gusserow für gütige Ueberlassung des Falles, sowie Herrn Dr. Dührssen für seine freundliche Unterstützung seinen aufrichtigsten Dank auszusprechen.

Thesen.

I.

Bei Wanderniere ist von jedem operativen Eingriff abzusehen.

II.

Secale cornutum ist nur in der Nachgeburtsperiode anzuwenden.

III.

Bei Hemicephalen ist bei Kopflage nur, wenn dem mütterlichen Leben Gefahr droht, die Wendung zu machen.

Lebenslauf.

Verfasser dieser Arbeit, Carl Gustav Max Schildener, evang. Confession, wurde am 11. März 1863 zu Schoenebeck a. d. E. geboren. Seine wissenschaftliche Vorbildung erhielt er auf dem Kgl. Dom-Gymnasium zu Magdeburg, welches er am 6. September 1883 mit dem Zeugniss der Reife verliess. Am 22. October 1883 wurde er in das Kgl. medicinisch-chirurgische Friedrich-Wilhelms-Institut aufgenommen und diente vom 1. April bis 30. September 1884 mit der Waffe als Einjährig-Freiwilliger in der 12. Compagnie Garde-Füsilier-Regiments. Am 19. December 1885 bestand er das Tentamen physicum und am 12. Juli 1887 das Examen rigorosum. Am 1. October 1887 wurde er zum Unterarzt im 8. Westfälischen Infanterie-Regiment Nr. 57 ernannt.

Während seiner Studienzeit besuchte er die Vorlesungen, Kliniken und Curse folgender Herren: Bardeleben, Barthold, von Bergmann, du Bois-Reymond, Dilthey, Eichler (†), Ewald, B. Fränkel, Fräntzel, Gerhardt, Gurlt, Gusserow, Hartmann, von Helmholtz, Henoch, Hirsch, Hofmann, Koch, Kossel, Leuthold, G. Lewin, Leyden, Liebreich, Liman, Olshausen, Orth, Reichert (†), Salkowsky, Schulz, Schulze, Schweigger, Schwendener, Schweninger, Sonnenburg, Trautmann, Virchow, Waldeyer, Westphal.

Allen diesen Herren, seinen hochverehrten Lehrern spricht Verfasser seinen ehrerbietigsten Dank aus.